



МЕДИЦИНСКИ УНИВЕРСИТЕТ – ПЛЕВЕН

ФАКУЛТЕТ „МЕДИЦИНА” – ЦЕНТЪР ЗА ДИСТАНЦИОННО ОБУЧЕНИЕ

КАТЕДРА “ОРТОПЕДИЯ И ТРАВМАТОЛОГИЯ”

ТЕЗИСИ НА ПРАКТИЧЕСКО УПРАЖНЕНИЕ № 24

ЗА РЕДОВНО ЗАНЯТИЕ И САМОСТОЯТЕЛНА ДИСТАНЦИОННА ПОДГОТОВКА ПО

„ОРТОПЕДИЯ И ТРАВМАТОЛОГИЯ”

ЗА СТУДЕНТИ ОТ МУ – ПЛЕВЕН, РЕДОВНО ОБУЧЕНИЕ, СПЕЦИАЛНОСТ

„МЕДИЦИНА”

ТЕМА: „ДЕТСКА ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА”

РАЗРАБОТИЛ: Д-Р К. ТОТЕВ

Гр. Плевен

2020 год.

ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА

Определение и значение. В широкия смисъл детската церебралната парализа (ДЦП; „spastic paralysis”; „cerebral palsy”; болест на Little) обхваща различни по вид и степен непрогресиращи поражения на главния мозък, настъпили през пренаталния, перинаталния и постнаталния период и е по-скоро синдром, отколкото болест. Увредите при ДЦП се изразяват в хетерогенни разстройства на моториката (пирамидни и екстрапирамидни), вариращи от дискретен локален моторен дефицит до ангажиране на цялото тяло, като не рядко са съчетани и със смущения в психичното и интелектуалното развитие. Тези разстройства се манифестират още в ранна детска възраст и продължават през целия живот.

Поради вариабилната клинична картина и липсата на дефинитивен диагностичен тест, определянето на типа церебрална парализа е трудно и доста противоречиво. Приети са три отличителни черти, характерни за болните от церебрална парализа:

- 1) Известна степен на двигателно увреждане, което ги отличава от състояния като забавено общо развитие и аутизъм.
- 2) Засягане на главния мозък в хода на неговото развитие, за разлика от мозъчните увреждания настъпващи при подрастващи и възрастни.
- 3) Неврологичния дефицит не търпи прогресия, за разлика от други моторни разстройства в детската възраст, като мускулните дистрофии.

Етиология и рискови фактори. Пораженията върху развиващия се мозък могат да настъпят по всяко време от зачеването до ранното детство. Именно заради това разделяме етиологичните фактори на пре-, пери- и постанатални.

Пренатални фактори – те заемат най-голям относителен дял в структурата на причините за ДЦП:

- Фактори от страна на плода – генетични аномалии
- Фактори присъщи за майката – пристъпни гърчове, умствена ретардация, минали аборти и мъртвораждания
- Фактори, свързани с бременността – Rh-несъвместимост, полихидрамнион, отлепване на плацентата, злоупотреба с алкохол и тютюнопушене

Перинатални фактори – на тях се дължат едва 10% от случаите с ДЦП. Те се асоциират с асфиктичните и травматични поражения на главния мозък по време на раждането. Към перинаталните причини могат да бъдат отнесени:

- Нерационална окситоцинова стимулация
- Пролапс на пъпната връв
- Седалищно предлежание
- Налагане на изходящ форцепс или вакуумекстракция
- Нисък APGAR score
- Недоносеност на новороденото (<1500г)

Постнатални фактори:

- Хипоксично – исхемичната енцефалопатия – резултат най-често от мекониялна аспирация и/или персистиращо фетално кръвообръщение, водещи до исхемия.
- Стрептококови и Херпес симплекс енцефалити и менингоенцефалити
- Черепно-мозъчни травми при злополуки или малтретиране

Патогенеза и патоанатомия. Кохортните проучвания са доказали повишен риск за развитие на церебрална парализа при децата родени малко преди (37-38 г.с.) или след термина (42 г.с.), в сравнение с тези родени на термин. Мозъчните лезии, лежащи в основата на церебралната парализа, макар и необратими, не показват тенденция към прогресиране. Клиничната манифестация на мозъчната увреда се детерминира от размера на лезията и нейната локализация, но също така и от етапа на индивидуалното развитие на ЦНС.

Класификация. Поради широкото многообразие в клиничните изяви на различните типове церебрална парализа, не съществува общоприета класификация.

Географска класификация (телесна локализация) - полезна при описание на общия модел на телесното засягане при церебралната парализа (Фиг. 1):

- Моноплегия – засягане на един крайник, най-често долен
- Хемиплегия – най-честа форма с едностранно засягане на двата крайника (горен и долен), по-тежко е поразен долния
- Параплегия – едновременно засягане на двата долни крайника
- Квадриплегия – засегнати са четирите крайника, но има контрол върху шията и главата
- Диплегия – засегнати са четирите крайника, но по-сериозно са поразени долните
- Двойна хемиплегия – всички крайници са засегнати, но по-тежко горните два

Физиологична (клинична картина) класификация на ДЦП:

1) Основни типове – съставляват около 90%: Спастичен тип (65%) – при засягане на пирамидната система (tractus corticospinalis); Атетозен тип (20%) – при засягане на екстрапирамидната система (базални ганглии); Атаксичен тип (5%) – при засягане на церебелума и/или мозъчния ствол.

2) Второстепенни типове – съставляват около 10%: Хореиформен тип; Ригиден тип; Хипотоничен тип.

Клинична картина. Различните типове церебрална парализа не се разкриват клинично през първите месеци на постнаталния период, наблюдава се постепенно разгръщане на отделните признаци, тъй като в първите месеци церебралната активност е относително ниска, дори и в непоразения мозък. За церебрална парализа може да се подозира при изоставане в развитието на нормалната моторика за съответната възраст – например едно нормално развиващо се кърмаче се обръща на 5-тия, сяда на 7-мия, изправя се на 10-тия и прави самостоятелни крачки на 14-тия месец. При отклонения в тези норми, имайки предвид и рисковите фактори, е основателно да се подозира такъв тип неврологично разстройство. Заедно с моторната ретардация, много деца с церебрална парализа страдат и от определена степен на умствено изоставане. Тежестта на отделните клинични форми на церебрална парализа е също много вариабилна. При дискретните форми децата са способни да водят относително самостоятелен начин на живот, докато при тежките форми е налице тежка инвалидизация.

Спастичен тип. Това е най-честият тип церебралната парализа. Характерни за него са парези/парализи на отделни мускули или мускулни групи съчетани с повишен мускулен тонус (хипертонус, спастичитет, повишени сухожилно-надкостни рефлекс и клонуси). В началото смущенията във волевата моторика се манифестират в затруднение в извършването на финни и координирани движения. Повишеният мускулен тонус може да бъде открит още в кърмаческата възраст чрез така наречения „рефлекс на стряскането“ (startle reflex) – масивен спазъм на мускулатурата, провокиран от внезапен шум. Също така спастичните крайници изглеждат сковани и с повишен „рефлекс на разтягане“ (stretch reflex) – внезапна контракция на мускулите при разтягането им. Сухожилно-надкостните рефлекс в засегнатите крайници са отчетливо повишени, а след първата година е налице и патологичния рефлекс на Бабински. Характерно за тази парализа е, че някои мускули са по-спастични от други и обратното, което доказва мускулния дисбаланс в засегнатите крайници. Най-общо казано мускулите, които пресичат две стави (m. biceps brachii, mm. gastrocnemii), са по-ригидни от тези, пресичащи една става. Също така флексорите надделяват над екстензорите, аддукторите над абдукторите и вътрешните ротатори над външните ротатори. Така излиза, че засегнатият крайник стои във флексия, аддукция и вътрешна ротация. Походката от своя страна изглежда схваната и тромава, като засегнатите крайници задържат позицията на горепосочената деформация (флексия, аддукция, вътрешна ротация). Това се забелязва особено при забързване на походката и тичане. Парализата на речевата мускулатура довежда до затруднения в артикулацията, а тази на фарингеалната мускулатура – до нарушено гълтане и риск от задавяне на детето.

Атетозен тип. Атетозният тип церебрална парализа се характеризира с неволеви, дискинетични и безцелни движения, които могат да бъдат провокирани от различни стимули на заобикалящата среда. Поради това клиничната картина се определя от нивото на възбудимост на пациента, което е най-ниско по време на сън (липсва симптоматика в състояние на пълен покой). Атетотичната мускулна активност предизвиква хаотични, усукващи се и изкривени движения на крайниците и безсмислени гримаси на лицето. Тя също води и до затруднения в

речта и в акта на гълтането. Сухожилно-надкостните рефлексии и плантарния кожен рефлекс са в норма.

Атаксичен тип. Атаксичният тип церебрална парализа е много рядък и най-често се пропуска в практиката. Той се развива в резултат на увреждане на развиващия се малък мозък. Характеризира се с нарушение на координираните движения и относителна липса на равновесие или баланс. Походката е нестабилна и изглежда, че детето всеки момент ще падне, но успява да запази баланс като използва ръцете си. Не се отчита нито спастицитет, нито атетоза. При самостоятелно засягане на церебелума, интелектът обикновено е съхранен.

Хореоформен тип. Характеризира се с непрекъснати безцелни движения в китките, пръстите на ръцете и ходилата и глезените. Това се отразява на ръчния труд, опората, на акта на ставане и сядане.

Ригиден тип. Пациентите с този тип церебрална парализа се отличават с изключително повишен мускулен тонус. Този хипертонус се извява самостоятелно без наличие на хиперрефлексия, спазми и клонуси, които са характерни за спастичния тип церебрална парализа.

Хипотоничен тип. Хипотоничният тип се отличава с мускулна слабост в съчетание с понижен мускулен тонус, но с нормални сухожилно-надкостни рефлексии. Много от децата, развиващи спастичен или атаксичен тип церебрална парализа, преминават през стадий на хипотония за около 1-2 години преди да излезе наяве специфичния характер на мозъчното поражение. Персистиращата хипотония създава трудности в баланса, задържането на главата и комуникациите.

Комбиниран тип. При много от пациентите с церебрална парализа се откриват едновременно симптоми, принадлежащи на различните клинични форми. Това е характерно за комбинирания тип церебрална парализа - този факт особено затруднява избора на хирургичен метод на лечение.

Диагноза

Анамнеза и физикален преглед. Те заемат челно място в поставянето на диагнозата церебрална парализа. Анамнезата трябва да включва данни за протичането на бременността и самото раждане. Нужна е и информация за хода на моторното развитие на детето (контрол върху позицията на главата, способност за седеж, пълзене и т.н.). Двигателното съзряване обикновено протича в кранио-каудална посока, започвайки с рефлексите на гълтане и сукане, които са налице още при раждането, и завършвайки с контрола на анелния сфинктер (24-36 месеца). С установяването на наличието или отсъствието на отделните рефлексии може да се определи неврологичната възраст на детето. Сравнявайки неврологичната възраст с хронологичната се изчислява неврологичния квотиент, който има важно прогностично и терапевтично значение.

Образна диагностика. Компютърната томография (КТ), ядрено-магнитният резонанс (ЯМР), позитронно-емисионната томография (ПЕТ) и др. се използват рядко за поставянето на диагноза – церебрална парализа. Те по-скоро са полезни за определянето на типа и обхвата на мозъчното засягане.

Анализ на походката (gait analysis). Анализът на походката остава и до ден днешен основен елемент в поставянето на диагнозата церебрална парализа. Използват се основно два метода – активно наблюдение и компютърен анализ. Клиничното наблюдение се състои в многократно проследяване на детската походка от всички страни (отпред, отзад, отстрани), анализирайки всеки елемент от нея във времето. Модерните компютърни анализи дават големи възможности за по-задълбочено изучаване на походката. Използват се високоскоростни камери от различни ъгли, светлоотразителни маркери на повърхността на кожата, в съответствие с костните пунктове, и силови платформи за измерване на различните компоненти на походката. Целта е създаване на 3D – образ, с който добиваме по-добра представа. Към този анализ могат да се добавят и ЕМГ изследване, педобарография, измерване на кислородната консумация и др. Анализът на походката често се използва в предоперативното планиране при избиране на най-подходящия хирургичен метод на лечение и постоперативно за отчитане на резултатите от извършената процедура и маркиране на по-нататъшния терапевтичен подход.

Състояния, асоциирани с церебрална парализа. Много от пациентите с церебрална парализа развиват и съпътстващи разстройства на централната нервна и други системи. Те допълват тежестта на клиничната картина и имат значение за общия здравен статус на детето. Това налага формирането на мултидисциплинарен екип от специалисти за провеждането на ефективно лечение. Най-често срещаните съпътстващи състояния са : ментални разстройства и невъзможност за заучаване (40%); пристъпни гърчове (30%); зрителни разстройства (16%); хидроцефалия (14%) и др.

Лечение. Ортопедичното лечение на церебралната парализа, както и на всички останали неврологични разстройства, се подчинява на някои основни принципи:

1. Предвратяване на мускулно-скелетните деформитети - пасивно раздвижване на засегнатите стави; използване на шини, ортези и др; корекция на мускулния дисбаланс чрез сухожилни транспозиции.
2. Корекция на съществуващите мускулно-скелетни деформитети - пасивен стречинг при контрактури; сухожилни елонгации, тенодези; коригиращи остеотомии; артродези
3. Подобряване на мускулния баланс - сухожилни транспозиции
4. Подобряване на функцията – кинезио тейпинг.
5. Рехабилитация

Поради хетерогенната същност на церебралната парализа се налага индивидуален подход при всеки един пациент, с оглед на неговите нужди. В специализираните центрове в лечението се включва мултидисциплинарен екип – ортопед, педиатър, психолог, социален работник, физиотерапевт и др., защото въпреки, че пораженията на нервната система не са прогресивни, то деформациите предизвикани от абнормните мускулни сили и контрактурите са прогресивни.

Неоперативното лечение, включващо третиране с медикаменти, налагане на шини, ортези и осъществяване на активна рехабилитация, се прилага както самостоятелно, така и в комбинация с оперативните методи на лечение. В практиката най-често се използват три основни медикамента: Diazepam и Baclofen (централен ефект) и Dantrolene (периферен ефект). Тъй като изброените медикаменти имат множество нежелателни и често тежки системни странични ефекти, понастоящем усилията се насочват към приложение на алтернативни на тях препарати и методи на приложение. Такива са например интратекалната баклофенова терапия и ботулотоксин Тип А (BTX-A) инжекции. При интратекалното приложение на Баклофен се използва 1/30 от оралната му доза за постигането на съизмерим ефект чрез имплантиране на баклофенова помпа подкожно, която е програмирана да отделя необходимата доза през равни интервали (Фиг. 2). Ботулотоксин Тип А (BTX-A) (Botox, Dysport) е невротоксин произведен от Clostridium Botulinum, се използва за селективна релаксация на мускулатурата при церебрална парализа. Той се инжектира директно в желания мускул и блокира освобождаването на ацетилхолин в невромускулните синапси, което от своя страна инхибира мускулните контракции. Ефектът от приложението трае от 2-6 месеца, като при продължително приложение може да се развие резистентност. В практиката BTX-A се използва в комбинация с налагане на шини, ортези и активна рехабилитация. Използва се при пациенти, при които се налага отлагане на оперативното лечение, както и като подготовка за сухожилна елонгация. Доказано е, че подобрява разхода на енергия при ходене, а също така и функцията на горните крайници за самообслужване.

Физиотерапията и рехабилитацията представляват съществен момент от комплексното лечение на церебралната парализа. Тя се прилага както самостоятелно, така и в комбинация с шинолечението, ортезолечението, BTX-A и оперативното лечение. Основните цели са: при амбулаторно болни - укрепване на хипотрофичната мускулатура, предвратяването на контрактурите, подобряването на баланса и походката; при тежко засегнатите - подобряване на баланса в седнало положение, хигиената и грижите за болния.

Лечението с шини и ортези се използва най-вече за предотвратяване или забавяне прогресията на скелетните деформации. В практиката най-често прилагани са: глезенно-ходилните ортези, абдукционните тазобедрени шини, шини за ръка и гривнена става и гръбначните корсети. Целите на това лечение при амбулаторни пациенти се различават от тези при тежко засегнатите. Например при използване на глезенно-ходилните шини при

амбулаторни пациенти се цели подобряване на походката и преодоляване на подгъванията в нея, докато при тежко засегнатите се цели предвратяване или забавяне на прогресията на контрактурите.

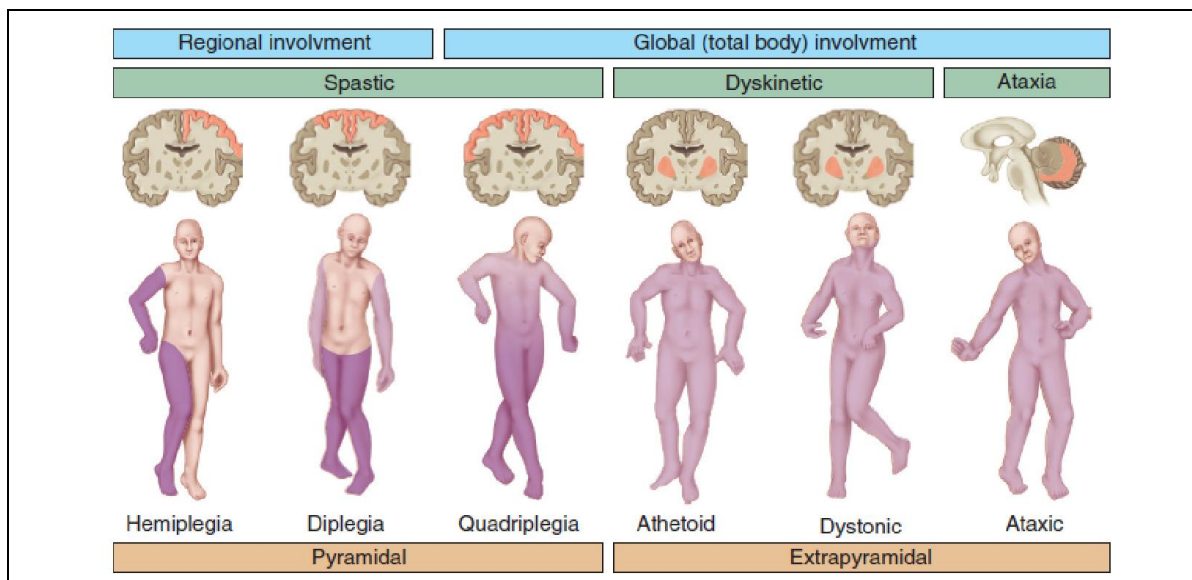
Оперативното лечение се прилага при контрактури и деформации, причиняващи болка, понижаващи двигателната функция или пречещи на извършването на ежедневните дейности. Това е единственото ефективно лечение при наличие на сигнификантни фиксирани контрактури. Поради фактът, че повечето пациенти с церебрална парализа са полиморбидни, оперативното лечение при тях крие по-големи рискове. Оперативните интервенции могат да бъдат разделени на няколко групи:

1. Интервенции, коригиращи статични и динамични деформации.
2. Интервенции, целящи балансиране на мускулните сили действащи в дадена става.
3. Интервенции, намаляващи спастичитета (невректомии).
4. Интервенции, възстановяващи конгруентността и стабилността в ставите.

Много често тези корекции се комбинират, поради синергичния им ефект. Флексибилните статични и динамични деформации се коригират най-често с мускулно-сухожилно удължаване (елонгация), докато по-тежките и ригидни деформации подлежат на капсулотомии и остеотомии. Спастицитетът с времето довежда до скъсяване на мускулно-сухожилната зона, което нарушава обема на движение и разпределението на натоварването в дадена става. Това от своя страна, ако не се лекува, ще прогресира до дегенеративни ставни промени. Удължаването може да се извърши като резекция или освобождаване на мускулната апоневроза (избягва се свръхудължаването и мускулната слабост), като сухожилна Z-пластика или тотална тенотомия, в зависимост от обстоятелствата. При неуспех от мекотъканната хурургия се преминава към костно-ставна хирургия (капсулотомии, остеотомии). Мускулният баланс в дадена става се постига трудно, поради намаления контрол на волевата мускулна функция и неспособността за използване на транспозирания мускул на новите им инсерционни места. Целта на мускулната транспозиция е да коригира деформацията, да отдалечи силата на действие на съответния мускул от ставата или да използва дадено мускулно сухожилие като пасивна опора.

Невректомията, извършена по химичен или механичен метод, е показана за намаляване на мускулните сили, действащи в дадена става. Основното притеснение при нея е възможността за свръхотслабване на засегнатия мускул, което може да доведе до неконтролирана антагонистична функция и развитие на вторична противоположна деформация (обръщане на деформацията). Селективното прерязване на задните коренчета на гръбначния мозък (селективна дорзална ризотомия) е неврохирургична техника за редуциране на спастичитета и балансиране на мускулния тонус при внимателно подбрани пациенти. Усложненията на селективната ризотомия включват: сублуксация и луксация на тазобедрената става, сколиоза, пес плановалгус (плоскостъпие), мускулна слабост.

При продължително действие на небалансирани мускулни сили в дадена става рано или късно се стига до сублуксация, луксация (*Фиг. 3*) и дегенеративни промени в нея. Ставната стабилизация чрез остеотомии, самостоятелно или в комбинация с мекотъканни корекции, дава дългосрочни резултати. При тежки ставни деструкции са показани процедури като артродезиране (най-често ходило) и артропластики (най-вече тазобедрена).



Фиг. 1 Разпределение на типовете ДЦП в зависимост от засягането на главния мозък и крайниците.



Фиг. 2 Подкожно имплантирана Баклофенова помпа. Чрез тънък катетър поставен директно в гръбначния канал медикамента се смесва с ликвора и има директно въздействие върху гръбначния мозък.



Фиг. 3 Лукасация на дясна тазобедрена става в следствие на мускулен дисбаланс